

Hyperglykæmiinduceret hemichorea som differentialdiagnose til apopleksi

Stine Munk Hald¹, Willy Krone², Zahid Abbas Minhas¹ & David Gaist¹

KASUISTIK

1) Neurologisk Afdeling, Odense

Universitetshospital
2) Radiologisk Afdeling, Odense

Universitetshospital

Ugeskr Læger
2017;179:V01170006

Hemichorea/hemiballisme (HCHB) associeret til nonketotisk hyperglykæmi (HCHB-NKH) er et velkendt, omend sjældent syndrom. Syndromet karakteriseres ved akut til subakut indsættende HCHB hos patienter, der har nonketotisk hyperglykæmi med dårligt reguleret eller hidtil uerkendt diabetes mellitus samt karakteristiske neuroradiologiske forandringer i det kontralaterale striatum [1]. Tilstanden er også beskrevet hos patienter, der ikke har hemiballisme, men andre neurologiske udfaldssymptomer, der f.eks. kan vække mistanke om pyramidebanelæsion [2].

I denne sygehistorie gør vi opmærksom på HCHB-NKH som en vigtig differentialdiagnose til apopleksi i basalganglieområdet ved akut til subakut indsættende HCHB.

SYGEHISTORIE

En 85-årig mand med diabetes mellitus type 2, hypertension, hyperkolesterolemie, kronisk obstruktiv lungesygdom, atrieflimren og pacemaker på grund af syg

sinus-syndrom blev indlagt via egen læge med akut opståede, ensidige, ufrivillige bevægelser, som han havde haft i ca. to uger. Han havde tidligere været i behandling med metformin, men var ikke kompliant.

Objektivt fandt man hemichorea i højre over- og underekstremitet (video).

Biokemisk fandt man i det væsentligste upåfaldende forhold fraset et niveau af P-glukose på 17 mmol/l og glykeret hæmoglobin på 152 mmol/mol, hvilket er mere end tre gange den øvre grænseværdi. Der fandtes ingen ketoner i urinen. På mistanke om basalganglieinfarkt blev der foretaget CT af cerebrum (CTC) uden intravenøs kontrast. Skanningen viste, at der, siden en tilsvarende undersøgelse var blevet foretaget ti måneder tidligere, var tilkommet hyperdensitet af basalganglierne i nucleus caudatus og nucleus lentiformis i venstre hemisfære (Figur 1 A, B + C). Man afstod fra MR-skanning af cerebrum pga. patientens pacemaker. På grundlag af den kliniske præsentation, de biokemiske resultater og de karakteristiske neuroradiologiske forandringer blev der rejst mistanke om HCHB-NKH.

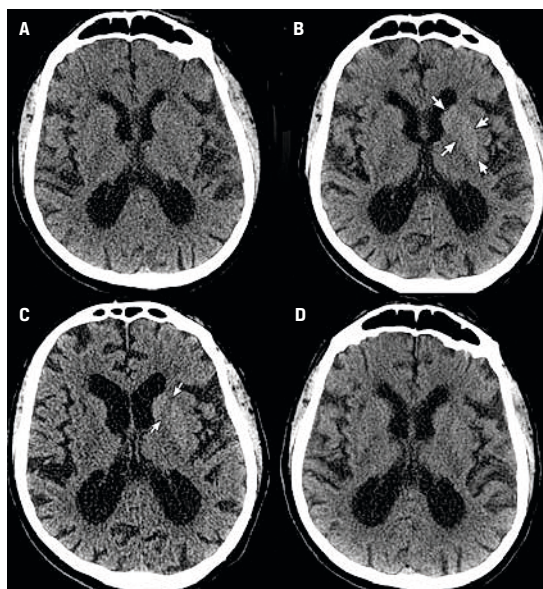
Patienten fik behandling med tetrabenazin (benzoquinolizinderivat) mod sine hyperkinetiske gener samt hurtigtvirkende insulin efter skema og sidenhen fast antidiabetisk behandling. På denne behandling rettede patientens blodsukkerværdi sig, og overbevægelserne svandt fuldstændig i løbet af seks dage. En kontrol-CTC, som blev foretaget en måned senere, viste partiel regression af forandringerne i basalganglierne (Figur 1 D).

DISKUSSION

HCHB-NKH er en sjælden tilstand med en prævalens på under 1:100.000. Tilstanden forekommer hyppigst blandt kvinder, og gennemsnitsalderen ved debut er omkring 70 år. Der er en øget forekomst blandt ældre asiater med diabetes, hvorfor en genetisk komponent ikke kan udelukkes. HCHB-NKH ses oftest hos patienter med type 2-diabetes, men er også beskrevet hos patienter med type 1-diabetes [1, 3]. Neuroradiologiske fund, som er lokaliseret på den kontralaterale side af symptomerne, er unilateral hyperdensitet af nucleus caudatus og lentiformis set på CTC og hyperintens signal på T1-

FIGUR 1

A. CT af cerebrum (CTC) foretaget ti måneder før den aktuelle indlæggelse pga. fald og hovedtraume. B, C. CTC fra den aktuelle indlæggelse. Der ses hyperdensitet af nucleus caudatus og nucleus lentiformis i venstre hemisfære (pile). På C ses capsula interna (crus anterior) med normal densitet. Der er bevaret anatomi uden omkringliggende ødem eller masseeffekt. D. Kontrol CTC en måned efter indlæggelsen viser partiel regression af de hyperdense forandringer. Snitene på A, B og D er på samme niveau.



vægtede MR-sekvenser med bevaret anatomi og fravær af omkringliggende ødem eller masseeffekt. Der er beskrevet varierende intensitet på T2-vægtede MR-sekvenser, mens der i flere tilfælde er beskrevet diffusionsrestriktion. Hyppigst ses der normalt signal på *susceptibility weighted imaging*, men unilateralt signaltab er også beskrevet [2, 4, 5]. Symptomer og neuroradiologiske forandringer er bilaterale hos op til 10% af patienterne. Klinisk bør der som differentialdiagnose overvejes apopleksi i nucleus subthalamicus eller basal ganglier i øvrigt, hvilket er den hyppigste årsag til akut indsættende HCHB [3]. Ved tilstedeværelse af relevante biokemiske værdier og de klassiske radiologiske forandringer er diagnosen HCHB-NKH dog oplagt.

Patogenesen bag HCHB-NKH er omdiskuteret og vil ikke blive nævnt yderligere i denne artikel [2-5].

Hyperkinesi i forbindelse med HCHB-NKH remitterer ved glykæmisk kontrol i løbet af dage til måneder [1]. De radiologiske forandringer forsvinder senere end de kliniske symptomer, som oftest inden for få uger til måneder, om end sjældne tilfælde med persisterende forandringer er beskrevet [3]. I tillæg til behandling af hyperglykæmi kan behandling rettet mod hyperkinesi være nødvendig [1].

Med denne sygehistorie gør vi opmærksom på en sjælden årsag til akut HCHB. Behandlingen af HCHB på grund af nonketotisk hyperglykæmi er simpel, og prognosen er god, hvorfor man ved relevant anamnese og biokemi samt klassiske neuroradiologiske fund bør huske på diagnosen.

SUMMARY

Stine Munk Hald, Willy Krone, Zahid Abbas Minhas & David Gaist:

A stroke mimic: hemichorea associated with non-ketotic hyperglycaemia
Ugeskr Læger 2017;179:V01170006

An 85-year-old man with a history of diabetes was admitted with acute onset hemichorea. Laboratory findings confirmed poorly controlled diabetes. A brain computed tomography (CTC) revealed contralateral striatal hyperdensity. The findings were compatible with hyperglycaemia-induced hemichorea, and antidiabetic and symptomatic treatment was initiated. The symptoms remitted completely after six days, and a follow-up CTC showed partial resolution of the striatal changes. This case illustrates the importance of considering if hyperglycaemia is the cause of hemichorea, as early diagnosis and treatment yield an excellent prognosis.

KORRESPONDANCE: Stine Munk Hald.

E-mail: stine.munk.hald@rsyd.dk

ANTAGET: 8. marts 2017

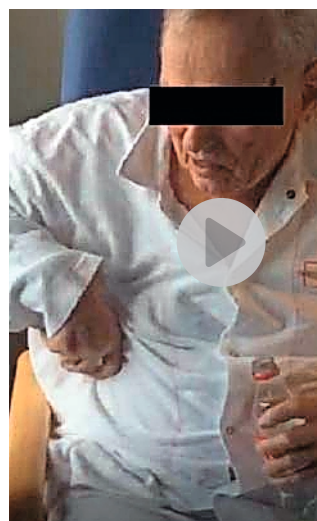
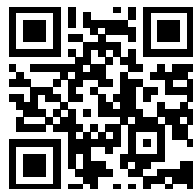
PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 8. maj 2017

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

VIDEO

Patient med hemichorea i højre over- og underekstremitet.

Klik på eller scan koden for at se videoklip.



LITTERATUR

1. Cosentino C, Torres L, Nuñez Y et al. Hemichorea/hemiballism associated with hyperglycemia: report of 20 cases. Tremor Other Hyperkinet Mov (NY) 2016;6:402.
2. Johari B, Hanafiah M, Shahizon AMM et al. Unilateral striatal CT og MRI changes secondary to non-ketotic hyperglycaemia. BMJ Case Rep 2014;2014:bcr2014204053.
3. Oh SH, Lee KY, Im JH et al. Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia and hyperintensity basal ganglia lesion on T1-weighted brain MRI study: a meta-analysis of 53 cases including four present cases. J Neurol Sci 2002;200:57-62.
4. Bathla G, Policeni B, Agarwal A. Neuroimaging in patients with abnormal blood glucose levels. Am J Neuroradiol 2014;35:833-40.
5. Cherian A, Thomas B, Baheti N et al. Concepts and controversies in non-ketotic hyperglycemia-induced hemichorea: further evidence from susceptibility-weighted MR imaging. J Magn Reson Imaging 2009;29:699-703.